Aus der Königlichen Universitäts-Poliklinik für orthopädische Chirurgie zu Berlin.
(Direktor: Prof. Dr. Joachimsthal.)

Ueber Blutergelenke.

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR ERLANGUNG DER

MEDIZINISCHEN DOKTORWÜRDE

AN DER

FRIEDRICH-WILHELMS-UNIVERSITÄT

ZU BERLIN.

Von

David Neumann
appr. Arzt aus Neu-Zielun (Westpr.)

Tag der Promotion: 30. Juni 1913.

Emil Ebering, Berlin NW., Mittelstr. 39.

280

Gedruckt mit Genehmigung

der

Medizinischen Fakultät der Universität Berlin.

Referent: Prof. Dr. **Joachimsthal**.
Korreferent: Geh. Med.-Rat Prof. Dr. **Bier**.

Dem Andenken meines lieben Vaters

Meiner lieben Mutter

Eine eigentümliche Stellung nimmt unter den Krankheiten noch immer die Bluterkrankheit mit ihren mannigfaltigen Erscheinungsformen ein. Nachdem die Hämophilie früher als ein den übrigen Bluterkrankungen ähnliches Leiden angesehen worden war, wurde sie durch weitere Forschung als eine selbständige, besondere Erkrankung hingestellt. Schon Grandidier trennte die Hämophilie von den übrigen Bluterkrankungen wie Skorbut, Purpura, Morbus maculosus Werlhofii und stellte die eigentümlichen hereditären Verhältnisse, unter denen sie sich vererbt, fest.

Die für diese Krankheit charakteristische Art der Vererbung schildert er in folgenden Worten: „Männer, welche aus Bluterfamilien stammen, erzeugen, wenn sie selbst Bluter sind, mit gesunden nicht aus einer Bluterfamilie stammenden Frauen meist, wenn sie selbst nicht Bluter sind, fast immer gesunde nicht hämophile Kinder; Frauen, welche aus einer Bluterfamilie stammen, haben dagegen, auch wenn sie selbst nicht Bluter sind, fast immer, wenn auch nicht lauter hämophile Kinder.“ (Die Hämophilie oder die Bluterkrankheit, Leipzig 1874.)

Derselbe Autor definiert die Hämophilie als eine teils erbliche, teils kongenital vorkommende chronische Krankheit, die sich hauptsächlich durch allgemeine hämorrhagische Diathese, sowie durch Gliederschmerzen und Gelenkschwellungen äußert und gewöhnlich das ganze Leben hin-

durch dauert. Diese Ansicht Grandidiers ist auch jetzt noch von den meisten Autoren anerkannt worden. Wenn auch die Hämophilie ihrem eigentümlichen Wesen nach noch immer rätselhaft erscheint und ihre Aetiologie noch immer nicht ganz aufgeklärt ist, so sind doch ihre einzelnen Erscheinungsformen durch die Forschung in letzter Zeit klar gestellt worden. Unter diesen spielen eine praktisch sehr wichtige Rolle die Gelenkerkrankungen der Bluter.

Diese Erkrankung der Hämophilen war zwar schon lange bekannt, da es aber an Autopsien fehlte, so nahm man als Ursache für dieses Leiden andre Krankheiten an. So bezeichnete Wachsmut diese Gelenkerkrankung als „Rheumatismus spurius", Lange hielt sie für einen „Tumor albus rheumaticus mit bald mehr, bald weniger entzündlichen Erscheinungen"; Grandidier glaubte als Ursache hierfür Gicht oder Rheumatismus annehmen zu müssen; aber bereits Volkmann betont, daß bei Blutern schon nach geringfügigen Ursachen Hämarthros entsteht, und Lossen bezeichnet die Schwellung schließlich als durch Blutung in die Synovialhöhle entstanden. Aber erst den grundlegenden Untersuchungen von König ist es zu verdanken, daß die Pathologie wie auch das klinische Bild der Blutergelenke klar gestellt worden ist; auf dieser Grundlage weiterbauend haben dann die Forschungen anderer Autoren noch zur Vervollkommnung derselben beigetragen.

Da die Hämophilie im allgemeinen mit Vorliebe das männliche Geschlecht befällt, so finden wir auch die meisten Gelenkerkrankungen bei männlichen Personen.

In den Jahren 1890—1900 waren nach einer Statistik unter 209 Blutern 167 männliche und nur 42 weibliche

(Stempel). Nach Kehrer soll auf 13 männliche Bluter nur ein weiblicher kommen. Bei den weiblichen Personen zeigt sich die hämophile Disposition meist nur in verstärkten Blutungen bei Geburten und während der Menstruation. Von den Gelenken wird nun am häufigsten das Kniegelenk befallen. Grandidier fand

5 mal das Kniegelenk,
4 mal Hüftgelenk,
3 mal Hüft- und Kniegelenk,
1 mal Hüft- und Schultergelenk

ankylotisch.

Von den meisten Autoren werden die befallenen Personen als zarte und grazil gebaute jugendliche Personen geschildert.

Gewöhnlich treten die ersten Erscheinungen der hämophilen Diathese erst nach dem 2. Lebensjahr auf, wenn die Bluter gehen lernen, wobei dann leicht mechanische Insulte vorkommen können. Vor dieser Zeit kommen nach Stahel keine Blutungen vor. „Wir finden in diesem frühesten Alter von der Geburt bis zum 1.—2. Lebensjahr keine Wundblutungen, weil das Kind weder die Gelenke stark belastet noch braucht, noch die Muskeln anstrengt, noch Traumen stattfinden.“ (Inaugur.-Dissert. Zürich 1880.)

König unterscheidet nun in seiner grundlegenden Veröffentlichung im Jahre 1892 bei den Gelenkerkrankungen der Bluter 3 Stadien:

I. Das Stadium der ersten Blutung, den Hämarthros der Bluter.

II. Das Stadium der Entzündung, der Panarthritis im Blutergelenk.

III. Das regressive Stadium; das Stadium, welches zu bleibenden Deformitäten der Blutergelenke führt, das kontrakte Blutergelenk.

Die Erkrankung befällt gewöhnlich die Gelenke schon auf ein geringes Trauma hin, es treten dann rasch Schwellungen auf, die aber im ersten Stadium verhältnismäßig geringe Störungen verursachen und nach einigen Wochen meist gänzlich zurückgehen.

Die Erkrankung zeigt aber große Neigung zur Wiederkehr, und zwar können ein oder auch mehrere Gelenke gleichzeitig befallen werden.

Diese wiederholten Anfälle können sich bald rasch ohne Störung, bald langsam mit dauernden Veränderungen an den Gelenken zurückziehen; häufig kann an den Kniegelenken infolge der Erschlaffung der Bänder eine Distorsionsluxation eintreten (Gocht). Da die Kranken in den ersten Stadien wenig Beschwerden haben und erst später dauernde Schwellung und Funktionsstörung eintreten, so bekommt der Arzt gewöhnlich erst die Erkrankung schon in vorgeschrittenen Stadien zu sehen; aber gerade im zweiten oder dritten Stadium ist leicht eine Verwechslung mit dem von König bezeichneten Hydrops tuberculosus fibrinosus, dem Tumor albus möglich, was oft den Patienten verhängnisvoll werden kann; selbst König hat infolge dieser Verwechslung zwei Fälle durch einen operativen Eingriff verloren. Das Gelenk ist geschwollen, in der Synovialis fühlt man Fluktuation. Die Condylen treten besonders an der Innenseite deutlich hervor. Hat nun dieses Stadium der Panarthritis einige Zeit gedauert, dann tritt das regressive Stadium ein. Die Gelenkflächen verwachsen, das Gelenkinnere verödet

und das Gelenk bleibt kontrakt. Es kommt dann bald eine Atrophie des Quadriceps und Kontraktur der Kniekehlenmuskeln hinzu, und das Knie bleibt in Flexionsstellung. In diesem Stadium treten infolge der Verödung des Gelenkraums keine Blutergüsse mehr ein.

Daß aber die Gelenkerkrankungen bei Blutern nicht nur unter diesem von König und andern Autoren beschriebenen typischen klinischen Bilde auftreten, sondern daß es auch bei diesem Leiden ganz atypische Fälle gibt, beweisen einige von Froelich und Tilmann veröffentlichte Fälle. So berichtet Froelich (Zeitschr. für orthopäd. Chirurgie Bd. XIV) über einen Fall, bei dem die Erkrankung des Hüftgelenks unter dem Bilde einer akuten Osteomyelitis auftrat. Unter Fieber und Schmerzhaftigkeit schwoll die Inguinalgegend an, danach war jede Bewegung schmerzhaft. Nach 10—14 Tagen verschwand die einem weißen Oedem gleichende Geschwulst und das Gelenk blieb beweglich. Nur Ekchymosen deuteten auf einen Bluterguß hin. Dieser bildete sich nicht in der Gelenkkapsel sondern in den periartikulären Muskeln. Derselbe Autor berichtet auch von einer „Arthritis hämophilia tardiva". Es handelt sich hier um bereits ältere Individuen von 25 und 30 Jahren, bei denen in der Jugend keine Zeichen einer hämophilen Diathese auftraten, erst später traten die Symptome der Bluterkrankheit auf. Bei diesen Hämophilen wurde sogar Arthrotomie und Resektion des Kniegelenks gemacht. Bei dem ersten blieb eine Fistel, beim zweiten nur ein Hämatom zurück. Dieses Resultat zeigt, daß bei dieser Hämophilia tardiva operative Eingriffe nicht so schwere Bedenken haben wie bei jugendlichen Blutern. Froelich kommt zu folgen-

dem Resultat: „Es gibt also Blutergelenke, die spät auftreten bei Personen, die nicht hereditär belastet sind und die persönlich gar keine oder nur ganz geringe Blutersymptome darbieten".

Tilmann beschreibt in der „Deutschen Aerztezeitung" 1900 Nr. 19 einen Fall eines Blutergelenkes, das unter dem Bilde eines „Lipoma arborescens genu" auftrat. Den Anlaß zu dieser Diagnose boten 36 erbsen- bis mandelgroße Körper, die im Gelenk lagen und aus Fibringerinnsel und wenig Blutpigment bestanden; auch diese abnorme Form eines Blutergelenks betraf einen Mann von bereits 22 Jahren ohne erbliche Belastung.

Die Möglichkeit, die Gelenkerkrankungen bei Blutern genauer zu erforschen und klarzustellen, wurde erst durch Ausbau der für dieses Leiden charakteristischen pathologisch-anatomischen Veränderungen ermöglicht.

Das Verdienst, hierin zuerst Klarheit gebracht zu haben, gebührt König.

Das pathologisch-anatomische Bild der Blutergelenke, wie es sich bei der Autopsie darbietet, und wie es zuerst von König und dann von anderen Autoren beschrieben worden ist, ist folgendes:

Im ersten Stadium, nachdem bereits einige Blutergüsse stattgefunden haben, finden sich in der Gelenkhöhle Blutgerinnsel, die Kapsel ist verdickt, verfärbt und sukkulent. Es besteht eine außerordentliche Hyperplasie der Synovialzotten nach Bockelmann.

Auf der Kapsel und auf dem Knorpel liegen Faserstoffauflagerungen. Der Knorpel fasert sich auf und weist scharf-

randige Defekte auf. Die Zotten sind bräunlich pigmentiert und haben einen erhöhten Gefäßreichtum (Tilmann).

Im zweiten Stadium findet sich in der Gelenkhöhle seröser Inhalt, die bräunlich verfärbten Zotten flottieren darin, ebenso ist die Synovialis bräunlich verfärbt. Die eigentlich charakteristischen Veränderungen, wie sie sich am Knorpel finden, schildert König in folgenden Worten:

„Sie bestehen in eigentümlich scharfrandigen, landkartenartig fortschreitenden kleineren und größeren tief bis an und in die Knochenoberfläche den Knorpel annagenden Defekten in verschiedenen Gebieten des Gelenkes am meisten freilich da, wo sich auch Faserstoffauflagerungen finden".

Der Knorpel hat seinen Glanz verloren. Da der Knorpel teilweise gelb, grau und schwarz ist, vergleicht Froelich dieses Bild mit einer Mosaikarbeit.

Mikroskopisch findet man in den Zotten an ihrer Oberfläche körniges Pigment neben den Gefäßen und an der Oberfläche der Synovialis Blutpigment.

Wenn nun die Gelenkerkrankung bereits das dritte Stadium erreicht hat, findet man schrumpfende Bindegewebsbildung; die vom Knorpel entblößten Gelenkflächen sind verwachsen, die Kapsel und die Zotten sind eingeschrumpft.

So wichtig es auch ist, die pathologisch-anatomischen Verhältnisse der Blutergelenke zu erforschen, so kommt es doch dem Praktiker hauptsächlich darauf an, die Diagnose bereits aus dem klinischen Bilde zu stellen.

Einen sehr wichtigen Anhaltspunkt für die Diagnosestellung bietet das Verhalten des hämophilen Blutes. Die Gerinnungsdauer ist gegenüber der Norm bedeutend ver-

zögert; während normales Blut in vitro bereits nach einigen Minuten gerinnt, weist hämophiles Blut eine oft mehrstündige Gerinnungsverzögerung auf; statt des sonst dem Gerinnungsvorgang vorangehenden Fibrinniederschlags, tritt nach zirka 10 Minuten eine Schichtung ein, indem die roten Blutkörperchen zu Boden sinken, während das Serum sich darüber abscheidet; das Blut bleibt längere Zeit klebrig und flüssig; die sich bildenden Fibrinkoagula zerfallen in einzelne Gerinnungsbröckel und es zeigt sich eine verzögerte Neigung zur Zusammenklumpung der Gerinnsel.

Diese Störung des Koagulationsvorganges auf Grund mangelhafter Fermentbildung ist nach Sahlis Versuchen die Ursache für die häufigen und anhaltenden Blutungen der Bluter, während Well annimmt, daß Antigerinnungskörper im Blute der Hämophilen den Gerinnungsprozeß verzögern.

Die Gerinnungsdauer differiert aber nicht nur bei den einzelnen Individuen, sondern auch bei ein und demselben Hämophilen selbst um einige Stunden. So ist z. B. gewöhnlich nach einer starken Blutung die Gerinnungszeit verkürzt. Das Blut zur Untersuchung läßt sich durch Venenpunktion gewinnen, da ein Einstich in Venen Hämophiler keine Blutung zur Folge hat. Die Blutuntersuchung wird aber oft zur Diagnosenstellung eines Blutergelenks nicht erforderlich sein. Diese wird dann nicht schwierig sein, wenn es sich z. B. um Bluter handelt, die durch ganz charakteristische Symptome auf dieses Leiden hinweisen; bedeutend schwieriger wird die Diagnosestellung, wenn neben der Gelenkerkrankung keine Anzeichen einer allgemeinen Hämophilie bestehen, wenn es sich z. B. um sogenannte sporadische Bluter handelt, bei denen die

Anamnese und der Verlauf der Krankheit nicht auf eine hämophile Diathese hinweisen, bis erst durch eine Verletzung oder eine Operation eine heftige Blutung eintritt, und zwar meist erst im späteren Alter. In zweifelhaften Fällen muß man danach forschen, ob Zeichen früherer Erkrankungen auch an anderen Gelenken bestehen. Hauptsächlich ist zu befürchten, daß das Blutergelenk mit dem tuberkulösen Tumor albus verwechselt wird, was dem Patienten bei einem auf diese Diagnose hin gemachten operativen Eingriff verhängnisvoll werden kann.

Zum Unterschied von dem Tumor albus tuberculosus bestehen als Belgeiterscheinung bei dem Blutergelenk niemals Fistelbildung und Abszesse. Dazu kommen noch die im Verhältnis zur Größe der Schwellung geringe Schmerzhaftigkeit und geringe Störung des Allgemeinbefindens, die geringen Ursachen, die diese Schwellungen hervorrufen und die Gleichgültigkeit, mit der die meist jugendlichen Patienten ihr Leiden betrachten. Schließlich kann man noch die Tuberkulinreaktion machen, die dann fast immer negativ ist.

Sehr schwierig oder fast ganz unmöglich wird die Diagnosenstellung in solchen Fällen wie sie von Froelich und Tilmann veröffentlicht wurden, wo sich diese Gelenkerkrankung unter dem Bilde einer akuten Osteomyelitis oder dem eines Lipoma arborescens genu zeigte. In solchen atypischen Fällen wird oft die Diagnose erst nach einem operativen Eingriff gestellt werden.

Als ein weiteres Hilfsmittel zur Vervollkommnung der Diagnosenstellung kann man das Röntgenbild heranziehen. Als für das Blutergelenk charakteristisch bezeichnet Gocht folgende Veränderungen des Röntgenbildes:

Die Knochenenden sind hell als Zeichen der Atrophie, die Epiphysenlinien zackig und doppelt konturiert, der Gelenkraum ist verschmälert. Die Ausbuchtung zwischen den Condylen ist verloren gegangen. Der Kapselschatten ist dunkler die Tibia luxiert.

Ist nun die Diagnose eines Blutergelenks gestellt, so richtet sich die Therapie je nach dem Stadium, in dem das Leiden in Erscheinung tritt. In dem Anfangsstadium wird man dadurch prophylaktisch zu wirken suchen, daß man alle mechanischen Insulte fernzuhalten sucht und die allgemeine Konstitution kräftigt. Ist es bereits zu Blutergüssen gekommen, so muß das Gelenk einige Wochen ruhig gestellt werden, zur Beförderung der Resorption kann ein Kompressionsverband angelegt werden.

Um aber einer Atrophie der Strecker vorzubeugen, muß frühzeitig mit Massage peripher vom Gelenk begonnen werden. Ist das Leiden bereits in ein vorgeschrittenes Stadium eingetreten und sind bereits Kontrakturen vorhanden, so sind ein Gips- oder Extensionsverband oder artikuläre Gipsverbände mit Kautschukzügen (Hübscher) angezeigt; jedes Brisement forcé ist aber streng kontraindiziert (Gocht).

Bei bereits infolge der Erschlaffung der Bänder eingetretener Distorsionsluxation ist ein Schienenhülsenapparat notwendig. Auch kontrakte Blutergelenke sind noch der Behandlung fähig. Herr Prof. Dr. Joachimsthal verwendet in diesem Stadium einen Schienenhülsenapparat mit Braatzschen Sektoren, an welchem eine Streckvorrichtung angebracht ist; diese beschreibt er gelegentlich einer Vorstellung

eines Falles von kontraktem Blutergelenk mit folgenden Worten: (Berlin. klin. Wochenschrift, 27. 5. 09)

„Eine auf der Vorderseite der Extremität gelegene, aus einer Schlägerklinge hergestellte Feder mit einem Unterstützungsapparat an einem zwischen den Kniegelenkcharnieren eingelassenen Bügel dient dazu, mittels eines an seinem freien Ende befestigten Riemens, den Unterschenkel nach oben zu ziehen. Durch allmähliches Anziehen der Feder kann eine vollständige Gradstellung erfolgen. Den jeweiligen Winkel kann man fixieren".

Bei zu starker Schwellung und sehr heftigen Schmerzen kann nach König mit feiner Punktionsnadel auch die Punktion des Gelenkes mit nachfolgender Karbolspülung vorgenommen werden.

Um die Ursache dieser Blutungen bei den Hämophilen, nämlich die gegenüber der Norm stark herabgesetzte Gerinnungsfähigkeit des Blutes, zu beseitigen, werden schon seit längerer Zeit Gelatineinjektionen und Darreichung von Calcium in Form von Kalksalzen angewandt, ohne aber einen erheblichen Nutzen zu bringen. In neuerer Zeit ist nun von Sahli, Morawitz und andern Autoren ein neues Verfahren angegeben. Diese Autoren sind der Ansicht, daß es sich bei der Hämophilie um eine vererbte chemische (fermentative) Abart des Protoplasmas der geformten Elemente des Blutes, vielleicht aber auch der Zellen des gesamten Körpers handelt (Sahli: Deutsch. Archiv f. klin. Mediz. Bd. 99). Die Versuche Sahlis haben ergeben, daß eine Erkrankung der Zellelemente besteht, die weniger Thrombokinase enthalten. Diese Thrombokinase aber ist es, die durch Einwirkung auf das Thrombogen, welches die

Blutplättchen liefern sollen, Fibrinferment entstehen läßt. Um nun diesen Mangel an gerinnungsfähigem Stoff zu heben, soll defibriniertes Blut oder frisches menschliches Serum dem Blute der Hämophilen zugeführt werden. Dieses konnte Sahli an folgendem Versuch zeigen. Er setzte zu einer bestimmten Menge hämophilen Blutes, welches er durch Kanüle aus einer Vene gewonnen hatte, das gleiche Quantum normalen defibrinierten Blutes hinzu, nach $6^1/_2$ Minuten trat Gerinnung ein, während in der Kontrollröhre erst nach einer halben Stunde Gerinnung sich zeigte.

Well versuchte nun als einer der ersten durch intravenöse Seruminjektionen eine allgemeine Einwirkung auf die Beschaffenheit des hämophilen Blutes zu erzielen, nachdem schon Perthes und Bienwald eine lokale Serumtherapie bei hämophilen Blutungen mit Erfolg angewandt hatten. Well spritzte Erwachsenen 15 ccm frischen Serums, Kindern die Hälfte, intravenös ein; verwendbar sind frisches Menschen-, Pferde- und Kaninchenserum. Vor allem sieht Well in der Serumtherapie eine gute prophylaktische Handhabe, da nach seinen Erfahrungen Zahnextraktionen sowie Schnittwunden, wenn vorher Seruminjektionen stattgefunden haben, der Norm gemäß verlaufen. Well hat gute Erfolge mit der Serumtherapie zu verzeichnen.

Dieselbe Ansicht wie Well vertritt auch Broca bezüglich der Serumtherapie bei Hämophilen. Dieser Autor sah akute Blutergelenke auf Seruminjektionen hin sich zurückbilden; ebenso standen Zahn- und Fingerblutungen auf einmalige Tamponade mit frischem Diphtherieserum. Auch Broca empfiehlt prophylaktische Injektionen, er faßt seine Erfahrungen dahin zusammen, daß „wir mit der Serumbehandlung keine

vollständige Heilung der Hämophilie zu erzielen vermögen, obschon mehrere Kranke mit etwa alle 3 Monate wiederholten Einspritzungen ihre Zufälle an Stärke und Häufigkeit sich vermindern sahen. Die heilende Wirkung ist eine beschränkte: sie ändert eine Zeitlang die Blutbeschaffenheit und leistet daher in der Praxis ganz vorzügliche Dienste".

Auch Hübscher berichtet über Erfolge mit der Serumtherapie. Dieser Autor spritzte einem 15jährigen Bluter, der eine Fistel über einem Bicepshämatom aufwies und außerdem einen Bluterguß im linken Knie hatte, in die Pectoralgegend subkutan 10 ccm Normalpferdeserum ein. Der Erfolg war der, daß die Fistel zu bluten aufhörte und nur noch Detritusmassen sezernierte; der Bluterguß verschwand ohne Bewegungsstörung.

Weniger günstige Erfolge als Well, Hübscher und Broca hatte Baum mit der Serumtherapie zu verzeichnen. Dieser Autor wandte in zwei Fällen die lokale Serumtherapie vergeblich an. Selbst eine einstündige Kompression mit frischem menschlichen Serum konnte eine heftige Blutung aus einer Alveole nicht stillen, erst nach einer intravenösen Injektion stand dieselbe; bei einem zweiten Bluter konnten Serumverbände blutende Schnittwunden nicht zum Stillen bringen, selbst Injektionen blieben hier, wie bei einem Bruder dieses Hämophilen ganz ohne Erfolg; bei beiden Brüdern bestand noch nach 2 Monaten nach abgeschlossener Serumbehanddie Neigung zu Blutungen wie vorher, während in vitro durch Zusatz von Serum eine Gerinnungsbeförderung herbeigeführt worden war.

Auf Grund seiner klinischen und experimentellen Versuche kommt Baum zu dem Resultat, daß der Grad der

Gerinnungshemmung ausschlaggebend ist, und daß demnach nur diejenigen für eine Serumbehandlung geeignet sind, die eine geringe Gerinnungshemmung aufweisen; dies ist nach Brauns Ansicht hauptsächlich der Fall bei den sporadischen Blutern, während er sich von der Serumtherapie bei den familiären Blutern keine Erfolge verspricht. Er selbst berichtet von einer Heilung eines sporadischen Bluters, bei dem die Gerinnungsdauer des Blutes nur 25 Minuten betrug und nach Seruminjektion normal wurde, nur da, wo nach der Injektion eine durch nichts anderes zu erklärende Beschleunigung der Blutgerinnung im Organismus zusammenfällt mit einer Aenderung im Krankheitsbilde, ist es gerechtfertigt, von einem Erfolge der Therapie zu sprechen".

1. In ganz neuester Zeit berichtet Schloßmann (Beiträge z. klin. Chirurgie Bd. 99 Heft 1) aus der Tübinger Chirurg. Klinik über einen aus frischen menschlichen Strumen gewonnenen Preßsaft, der ein gutes Stillungsmittel bei Wundblutungen der Bluter sein soll; wird der Preßsaft auf die Wunde gegossen, so tritt innerhalb kurzer Zeit Stillstand der Blutung auf; ebenso leistet dieser Preßsaft bei den so häufigen Zahnfleisch- und Mundblutungen der Hämophilen gute Dienste.

Da demnach die Ansichten und Erfahrungen bezüglich der Serumtherapie noch sehr verschieden sind, kann ein abschließendes Urteil über diese Behandlungsmethode noch nicht gefaßt werden.

Durch das liebenswürdige Entgegenkommen des Herrn Prof. Dr. Joachimsthal bin ich nun in der Lage über 3 Fälle

von Bluterkranken, die alle Gelenkaffektionen aufweisen, zu berichten.

Fall I.

Der erste Fall betrifft einen 15jährigen Knaben Fritz Fl. Die Anamnese ergibt folgendes: Die Mutter des Fritz gibt an, daß von ihren 6 Brüdern 4 an Verblutung gestorben sind, die 2 anderen starben ganz jung. Der eine von den hämophilen Brüdern verblutete sich an einem Zungenbiß, 2 andere gingen an unstillbaren Lungenblutungen zugrunde und der vierte starb an einer Hirnblutung nach einem Fall auf den Kopf. Von den 6 Schwestern der Mutter wies keine Blutersymptome auf, ebenso ist die Mutter selbst vollständig frei von hämophilen Erscheinungen. Außer Fritz hat sie noch einen jetzt 24jährigen Sohn, der kein Bluter ist. Die Mutter merkte bereits, als Fritz einige Monate alt war, daß dieser auch ein Bluter sei, als sich auf den Druck eines Knotens in der Wäsche hin an einer Rippe eine hühnereigroße Geschwulst von gelbgrünlicher Verfärbung bildete. In seinem zweiten Lebensjahr trat auf eine Schleimhautabschürfung zwischen Lippe und Zahnfleisch hin eine so heftige Blutung ein, daß er ins Krankenhaus gebracht werden mußte. Als Fritz gehen lernte, fiel er mit dem rechten Auge auf eine Waschschüssel, die Blutung die hierauf oberhalb des Auges eintrat, konnte erst im Krankenhause nach Verschorfung und darauffolgender Naht zum stehen gebracht werden. Mit 5 Jahren trat auf einen Schlag auf den linken Arm hin im Ellenbogengelenk ein starker Bluterguß ein, daraufhin soll der Arm fast ein Jahr in Flexionsstellung geblieben sein. Als der Knabe 6 Jahr alt war, entstand

durch einen Fall zum erstenmal auch im rechten Kniegelenk ein Erguß, der im Krankenhaus behandelt wurde. Dann wurden nacheinander fast sämtliche Gelenke, ausgenommen die Schultergelenke, befallen; bevorzugt wurde das rechte Knie. Die Schwellungen waren stets mit Schmerzen verbunden und gingen in zirka 4—5 Wochen zurück. Nur der letzte Bluterguß ins rechte Knie, der durch einen Fall auf die Straßenbahnschienen entstand, ging erst nach 16-wöchentlichem Aufenthalt im Krankenhaus zurück, hier wurde Fritz auch mit Injektionen von Pferdeserum behandelt, aber ohne Erfolg. Dann leidet Patient oft an Zahnfleisch-, Rachen- und Nasenbluten, die ihn oft zwingen, das Krankenhaus aufzusuchen.

Status praes.: Fritz ist für sein Alter ziemlich groß, 1,70 m und von grazilem Körperbau. Die Muskeln, sowie das Fettgewebe sind sehr mäßig entwickelt, die Haut ist weiß und zart. Am Hinterkopf befinden sich 2 etwa 2 cm lange Narben, ebenso wird der ganze rechte Supraorbitalrand von einer Narbe eingenommen. Die ganze linke Regio deltoidea ist geschwollen, gelbgrünlich verfärbt und fühlt sich hart an. Als Ursache hierfür gibt Fritz einen geringen Stoß gegen den linken Oberarm an. Nach dem Trauma traten sofort Schmerzen auf, während die Verfärbung der Haut sich erst nach 2 Tagen gezeigt haben soll. Auch am rechten Arm befindet sich oberhalb des Ellbogengelenks eine fünfmarkstückgroße gelbliche Verfärbung. Die Bewegungen in den Ellbogengelenken sind vollkommen frei, es bestehen auch keine Deformitäten. Ebenso zeigt auch das linke Kniegelenk keine Veränderungen und ist frei beweglich.

Am rechten Knie springt der Condylus internus stark hervor, der Quadriceps ist etwas atrophisch. Der Unterschenkel steht in Subluxation. Die Flexion ist bis zu einem rechten Winkel möglich, die Streckung vollkommen ausführbar. Fluktuation nicht nachweisbar. In der Regio poplitea ist die Haut noch grünlich verfärbt, Schmerzen bestehen nicht. Die Maße sind: Oberhalb der Patella 28 cm, unterhalb 27 cm, über der Patella 32 cm. Patient will nicht weniger als 20 Ergüsse in dieses Gelenk hinein gehabt haben.

Fall II.

Auch der zweite Fall betrifft einen jugendlichen Bluter mit hereditärer Belastung. Die Mutter des 13jährigen Knaben Walter F. gibt an, daß auch einer ihrer beiden Brüder Bluter war und im Alter von 17 Jahren an Nierenblutungen starb, während sie selbst sowie der andere Bruder keine Blutersymptome aufweisen, ebenso sind 2 Schwestern von Walter vollkommen frei. Zum ersten Male traten bei Walter, als er gehen lernte, bei den geringsten Insulten schon Blutungen auf; frühzeitig trat auch starkes Nasenbluten ein. Im Alter von 4 Jahren blutete er nach einem Zungenbiß mehrere Tage. In diesem Alter trat auch zum ersten mal ein Bluterguß ins linke Kniegelenk nach einem Trauma ein, nach etwa 4 Wochen ging die Schwellung und Schmerzhaftigkeit ohne Bewegungsstörung zurück. Beim zweiten Erguß dauerte die Resorption bereits länger.

Der letzte und dritte Bluterguß ins linke Knie fand im Juni 1909 nach einem Fall statt. Das Knie wurde danach in flektierter Stellung auf 10 Tage in einen Gipsverband

gelegt, nach Abnahme des Verbandes blieb das Knie flektiert. Darauf kam Walter in ein Krankenhaus, wo er auch mit Seruminjektionen behandelt wurde; wegen Eintretens starker Blutungen an der Injektionstelle mußte diese Therapie aufgegeben werden. Dann wurde hier Streckung in Narkose mit nachfolgendem Gipsverband versucht, nach Abnahme des Verbandes trat ein neuer Erguß ein, das Knie blieb flektiert.

Im Oktober 1909 kam nun Walter in die Behandlung des Herrn Prof. Dr. Joachimsthal. Der damalige Status des linken Knies war folgender:

„Fungusartige Schwellung exzessive Schmerzhaftigkeit und Winkelstellung im Knie".

Die Messungen ergaben damals folgendes:

	r.	l.
Umfang 10 cm oberhalb der Patella	30 cm	24 cm
Knie	26,5 cm	27 cm
Unterschenkel	24 cm	21 cm
über der Patella	25 cm	23,5 cm

Die Patella war nicht verschieblich, das linke Kniegelenk nur minimal beweglich. Die Messungen ergaben also eine starke Atrophie des Oberschenkels und Unterschenkels sowie eine Schwellung des Knies links. Herr Prof. Joachimsthal verordnete damals einen Schienenhülsenapparat mit Braatzschen Sektoren und Degenklinge, wie er oben bereits beschrieben wurde, und wandte später Massage an.

Am 7. IV. 10 ergaben die Messungen:

	r.	l.
Umfang 10 cm oberhalb der Patella	31 cm	27 cm
Knie	26 cm	26 cm
Unterschenkel	25 cm	23,5 cm

Danach ist die Atrophie des Oberschenkels sowie die Schwellung des Knies geringer geworden.

Mit dem Schienenhülsenapparat wurde dann eine allmähliche vollkommene Streckung erzielt.

Das Röntgenbild des linken Kniegelenks, das am 3. XI. 1910 aufgenommen wurde, ergibt folgendes: Das Femurende etwas atrophisch, der Kapselschatten ist verdunkelt, in dem Gelenk ist ein starker Schatten, der wohl von einem noch bestehenden Erguß herrührt. Die Condylen sind unscharf begrenzt, der Condylus intern. erscheint etwas aufgetrieben. Die Patella liegt dem Femur fest an und scheint durch Knochenauflagerungen adhärent zu sein. Die Epiphysenlinien sind zackig.

Am 21. VIII. 12 besuchte ich den Knaben und fand folgenden Status vor:

Der jetzt 13jährige Walter F. ist von zartem, schlankem Körperbau und blasser Gesichtsfarbe. Die Haare sind blond, die Haut zart und durchscheinend. Der rechte Arm liegt in einer Mitella, da er im Ellbogengelenk einen frischen Erguß hat; beim Ballspielen will der Knabe sich denselben zugezogen haben. Beugung und Streckung des Arms sind infolge der Schmerzhaftigkeit nicht ausführbar. Das rechte Ellbogengelenk ist stark angeschwollen, die Condylen sind deutlich sichtbar. Fast der ganze Unterarm ist auf der Beugeseite grünlich verfärbt, ebenso die Haut des Ober-

arms oberhalb des Gelenks, auch auf der Streckseite ist eine fünfmarkstückgroße grünlichgelbe Verfärbung der Haut. Die verfärbten Partien fühlen sich hart an.

Am linken Kniegelenk fällt die infolge der Atrophie des Quadriceps scheinbare Verdickung des Condylus intern. auf. Die Streckung ist vollkommen, die Beugung nur bis zu einem Winkel von 85° möglich. Fluktuation ist nicht nachweisbar, ebenso fehlt eine Subluxationsstellung des Unterschenkels. Die Maße sind folgende:

	r.	l.
Umfang 10 cm oberhalb der Patella	30 cm	29 cm
unterhalb	27 cm	27 cm
Knie	30 cm	30 cm

Es besteht also noch links geringe Atrophie des Quadriceps, während die Unterschenkel sowie die Knieumfänge gleich sind. Wenn man nun die Messungen von 1919 und 1910 hiermit vergleicht, so ist eine fast vollständige Heilung erreicht worden.

Es handelt sich also bei den beschriebenen beiden Fällen um typische jugendliche Bluter, die die von Grandidier als charakteristisch bezeichneten hereditären Verhältnisse aufweisen. In beiden Familien sind es die weiblichen Mitglieder, welche ihren männlichen Nachkommen die Krankheit vererben, ohne selbst von ihr betroffen zu werden. Sowohl Fritz wie auch Walter weisen den von den meisten Autoren geschilderten, für Hämophile typischen Habitus auf. Bei beiden Knaben hatte ich Gelegenheit, frische Hämorrhagien zu beobachten. Dieselben treten nach einem ge-

ringen Trauma mit heftigen Schmerzen und unter Schwellung der Weichteile auf; oft sind sie von Schüttelfrost begleitet.

Die Schwellung geht dann gewöhnlich nach zirka acht Tagen zurück, während die grünliche Verfärbung der Haut noch einige Wochen bestehen bleibt. Die ersten Ergüsse in die Gelenke gingen innerhalb von 3—4 Wochen zurück, während die nachfolgenden bereits längere Zeit bis zur Resorption brauchten. Bemerkenswert ist aber besonders die Tatsache, daß die Gelenke bei beiden Blutern trotz der vielen Insulte doch noch fast vollkommen gebrauchsfähig sind. Trotzdem Fritz Fl. seinen linken Arm lange Zeit nur in Flexionsstellung getragen hat und ebenso bei Walter F. das linke Bein in Beugestellung fixiert war, so sind doch auch diese Gelenke wieder gebrauchsfähig geworden. Diese Tatsache beweist, daß auch bereits kontrakte Blutergelenke bei jugendlichen Hämophilen noch der Heilung und Besserung fähig sind. Die Behandlung dieser kontrakten Gelenke wird hauptsächlich in der Anwendung von geeigneten Apparaten sowie Massage bestehen, während jede gewaltsame Streckung, wie der Fall Walter F. beweist, kontraindiziert ist. Die Serumtherapie war bei beiden Fällen ohne Erfolg.

Da die meisten Bluter bereits in ihrer Jugend an ihren Blutungen zugrunde gehen, findet man wenige Veröffentlichungen in der Literatur über Bluter, die bereits ein höheres Alter erreicht haben. Um so interessanter ist daher folgender Fall, den mir Herr Prof. Joachimsthal gütigst überlassen hat.

Fall III.

Es handelt sich hier um einen bereits 43jährigen erblich belasteten Bluter v. H. Zwei Brüder seiner Mutter waren auch Hämophile. Der eine starb im Alter von 18 Jahren an Blutungen infolge einer Verletzung, der andere ebenfalls an Verblutung mit 25 Jahren. Die 6 Söhne des Herrn v. H. sind sämtlich frei von Blutersymptomen. Bei ihm selbst zeigte sich seine hämophile Diathese im Alter von 1½ Jahren zum ersten Male, als er mit der Stirn auf eine Ofentür fiel, worauf eine heftige Blutung auftrat. Seit seinem 3. Lebensjahr leidet er an Gelenkblutungen. Zuerst wurden die Ellbogengelenke, später das rechte Knie befallen. Im Verlaufe der Erkrankung kam es zur Versteifung mehrerer Gelenke. Das rechte Knie stellte sich in starke Beugestellung, es wurde der Versuch gemacht, es mit Schienenapparaten zu strecken. In letzter Zeit traten wiederholt Nierenblutungen auf. Trotz alledem treibt Patient noch Sport und geht auf die Jagd.

Der Status praes. ist folgender: Patient ist 43 Jahre alt. Sein Körperbau sowie seine Muskulatur sind ziemlich kräftig, die Gesichtsfarbe ist blaß. Das rechte Schultergelenk ist vollkommen versteift in leichter Abduktionsstellung des Oberarms. Das linke Schultergelenk ist frei beweglich. Der rechte Ellbogen ist im rechten Winkel versteift. An dem linken Ellbogen ist nur die volle Streckung behindert. Das rechte Kniegelenk ist im Winkel von 45° fixiert, die Tibia nach außen verschoben, im linken Knie sind die Bewegungen bis auf geringe Behinderung der Beugung frei. Das linke Hüftgelenk ist in leichter Beugestellung von 30° zwischen Ab- und Adduktion vollkommen

ankylosiert. Das rechte Fußgelenk kann nur bis zum rechten Winkel gebeugt werden, dagegen ist die Plantarflexion in Ausdehnung von 50° ausführbar; das linke Fußgelenk ist in rechtwinkliger Stellung versteift, nur geringe Wackelbewegungen sind ausführbar. Die Gelenke der Wirbelsäule sind frei.

Die Röntgenbilder der einzelnen Gelenke ergeben folgenden Befund:

Rechtes Schultergelenk: Das ganze obere Ende des Humerus, besonders das Caput humeri, hat infolge von Auflagerungen und teilweise Auffaserungen seine normale Konfiguration verloren.

Der Gelenkspalt ist bedeutend verschmälert, in seinem unteren Teil durch Knochenspangen, die von dem Rande der Pfanne zum Humeruskopf gehen, teilweise verdeckt, die Humerusdiaphyse ist aufgehellt als Zeichen der Atrophie.

Rechtes Ellenbogengelenk: Hier sieht man, daß die untere Epiphyse des Humerus sowie der Processus coronoideus ulnae durch Auflagerungen aufgetrieben sind. Das Olecranon ist mit der Epiphyse des Humerus durch Wucherungen und Auflagerungen vollkommen verwachsen, so daß ein Gelenkspalt nicht zu erkennen ist. Ebenso ist der Gelenkspalt zwischen Trochlea und Processus coronoideus verengt und undeutlich.

Rechtes Knie: Der Schatten der das Gelenk umgebenden Weichteile ist verdunkelt. Die Gelenkenden der Knochen sind aufgetrieben und mit Auflagerungen versehen, ihre Konturen sind unscharf; der Gelenkspalt ist bedeutend verschmälert. Die Ausbuchtung zwischen den Condylen ist verloren gegangen, der Kapselschatten erscheint verdunkelt.

Die Femurdiaphyse ist nach vorne konvex gekrümmt, wahrscheinlich von einer Infraktion herrührend, und zeigt Auffaserungen. Die Tibia ist nach außen verschoben, ihre Epiphyse ist aufgetrieben, die Diaphyse erscheint verschmälert.

Linkes Fußgelenk: Das untere Ende der Tibia ist aufgetrieben. Der Gelenkspalt zwischen Tibia und Talus einerseits sowie zwischen Talus und Calcaneus und auch zwischen Talus und Os naviculare andrerseits ist verschmälert und undeutlich; das Os naviculare ist mit dem Talus vollkommen verwachsen. Die Konturen dieser Knochen sind infolge von Auflagerungen sowie Auffaserungen nicht scharf begrenzt.

Dieser Fall zeigt uns, welch trauriges Schicksal die Bluter haben, wenn sie ein höheres Alter erreichen. Die andauernden Blutergüsse in die Gelenke führen schließlich doch zu dauernden Ankylosen. Aber im Gegensatz zu ähnlichen Affektionen, z. B. bei tuberkulösen Gelenkerkrankungen, wird hier das Allgemeinbefinden in den anfallsfreien Zeiten wenig beeinflußt. So geht Herr v. H. trotz seiner schweren Gelenkaffektionen, wie bereits oben erwähnt, noch auf die Jagd und widmet sich dem Sport.

Im Hinblick auf die mannigfaltigen Formen, in denen die Gelenkerkrankungen der Bluter in Erscheinung treten können, erwächst um so mehr die Notwendigkeit, die Kenntnis dieses Leidens zu erweitern, um eine Verwechslung mit andern Gelenkaffektionen, die einen operativen Eingriff erfordern, zu vermeiden.

Für die Anregung zu dieser Arbeit sowie für die Ueberlassung der Fälle bin ich Herrn Professor Dr. Joachimsthal zu Danke verpflichtet.

Literatur.

1. Baum, Der Wert der Serumbehandlung bei Hämophilie auf Grund experimenteller und klinischer Untersuchungen. Mitteilungen a. d. Grenzgeb. d. Mediz. u. Chir. Bd. 20 Heft 1.
2. Broca, Die Blutstillung bei den Hämophilen durch Injektion mit frischem tierischen Serum. Med. Klinik 1907.
3. Froelich, Abnorme Formen von Blutergelenken. Zeitschr. für orthopäd. Chir. Bd. XIV S. 600.
4. Gocht, Ueber Blutergelenke und ihre Behandlung. Chirurg Kongreß-Verhandl. 1899 S. 359.
5. Hübscher, Zur Behandlung des kontrakten Blutergelenks, Schweiz. Korrespondenzbl. Nr. 12 1910.
6. König, Gelenkerkrankungen bei Blutern mit besonderer Berücksichtigung klin. Vorträge (N. F. 1892 Nr. 36).
7. Linser, Beiträge zur Kasuistik der Blutergelenke. Beitr. zur klin. Chir. Bd. 17 1896 S. 105.
8. Mermingas, Beiträge zur Kenntnis der Blutergelenke. Archiv für klin. Chirurgie Bd. 68 1902.
9. Sahli, Deutsch. Archiv für klin. Medizin Bd. 99 Heft 5 u. 6.
10. Stempel, Die Hämophilie, Sammelreferat. Zentralbl. für die Grenzgebiete 1900 S. 721.
11. Schlossmann, Studien zum Wesen und Behandlung der Hämophilie. Beiträge zur klin. Chir. Bd. 79 Heft 1.
12. Tilmann, Deutsche Aerztezeitung 1900 Nr. 19.

Lebenslauf.

Verfasser vorliegender Arbeit, David Neumann, mos. Konfession, wurde am 23. Januar 1887 zu Neu-Zielun (Westpr.) als Sohn des Kaufmanns Julius Neumann und dessen Ehefrau Rosa geboren. Nach Absolvierung des Königl. Gymnasiums zu Strasburg i. Westpr. erlangte er Ostern 1907 das Reifezeugnis. Er studierte dann in Berlin, Freiburg und München, bestand vor der Prüfungskommission zu Berlin im Juli 1909 die ärztliche Vorprüfung und daselbst auch im Mai 1912 die ärztliche Prüfung. Vom 1. Juni bis zum 1. Oktober war er dann in der Königl. Universitäts-Poliklinik für orthopädische Chirurgie als Medizinalpraktikant tätig. Von da ab ist er bis heute an der Poliklinik der II. medizinischen Klinik der Kgl. Charité als Medizinalpraktikant beschäftigt.